Ein Fall von

Seltener Herzmissbildung.

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der

Doctorwürde in der gesammten Medizin

der

medizinischen Fakultät zu München

vorgelegt von **H. Kaiser**

appr. Arzt

aus Düren im Rheinland.

Druck von Robert Hamel junior, Düren.

Seinen lieben Eltern

als

geringes Zeichen kindlicher Dankbarkeit

gewidmet vom Verfasser.

Ein Fall von

Seltener Herzmissbildung.

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der

Doctorwürde in der gesammten Medizin

der

medizinischen Fakultät zu München

vorgelegt von **H. Kaiser**

appr. Arzt

aus Düren im Rheinland.

Referent:
Herr Obermedizinalrat Prf. O. Bollinger.

Die Lehre von den angeborenen Herzfehlern und Herzmissbildungen insonderheit von denen mit angeborener Pulmonalstenose verbunden mit Septumdefekte besitzt bereits eine Geschichte.

Von *Senaca*, der in seinem 1749 erschienenen Buche über Herzkrankheiten die erste grössere Zusammenstellung der genannten Fälle gab, bis *Rauchfuss*, der in *Gerhardt's* Handbuch der Kinderkrankheiten 1878 und *L. von Buhl*, der in der Zeitschrift für Biologie 1880 die bis dahin bekannten Fälle zusammenstellte, sind eine ziemlich grosse Zahl von Fällen veröffentlicht worden. Gehört ja doch auch unter den Missbildungen des menschlichen Körpers überhaupt nach *Meckel* die Minderzahl den vom Cerebrospiralnervensystem versorgten Organen an; die grösste Mehrzahl dagegen betrifft die vom Sympathikus innervierten Organe, und unter den letzteren zeigt sich besonders das Gefässsystem bevorzugt. Die Litteratur der Entwicklungsfehler des Herzens lehrt nun aber eine auffallende Prädilektion der rechten Herzhälfte in dieser Beziehung erkennen und besonders sind es, wie bereits kurz erwähnt, die angeborenen Verengerungen und Verschliessungen der Lungenarterienbahn, welche sich, um mit *Rauchfuss* zu reden „wie ein rother Faden durch die Reihen der bedeutendsten Arbeiten auf dem Gesammtgebiete der Herzmissbildungen hinziehen.

Die linksseitigen Veränderungen dieser Art machen nach demselben Autor nur $^1/_{10}$ der bekannten Pulmonalstenosen und Atresien aus, und es stimmt diese Angabe auch mit der von *Louis* überein, welcher in 19 Fällen von angeborenen Herzmissbildungen 10 mal angeborene Verengerung der Lungenarterien und nur einmal Verengerung der Aorta fand. Wir werden später noch auf diese Verhältnisse zurückkommen müssen. Mit Rücksicht auf die erwähnte Thatsache und in Anbetracht, dass unser zu behandelnde Fall wenige Analogien in der Litteratur hat, dürfte die Veröffentlichung des *nachstehenden Falles von Missbildung des linken Herzens* ihre Berechtigung finden.

Der Fall stammt aus der hiesigen Frauenklinik des Geh. Rath *von Winckel* und gelangte im hiesigen pathologischen Institute zur Sektion. Derselbe betrifft ein *Kind männlichen Geschlechts, welches 4 Tage lebte*, vollständig ausgetragen war und eine gute Ernährung zeigte: Josef Kraus, der Sohn eines ledigen Küchenmädchens von 23 Jahren. Die Mutter ist von kräftiger, grosser Constitution und vollkommen gesund. Die Geburt erfolgte nach dem Mechanismus der ersten Schädellage, und zeigte das Kind gleich nach der Geburt ausser einer ziemlich beträchtlichen Kopfgeschwulst nichts besonders auffallendes; dasselbe schrie gleich kräftig und schien vollkommen gesund und gut entwickelt zu sein. Nach den kurzen Notizen die über den Befund des Kindes verzeichnet wurden und mir in zuvorkommender Weise zur Verfügung gestellt waren, war das Verhalten desselben während seiner kurzen Lebenszeit folgendes: Am ersten Tage war noch nichts Besonderes zu bemerken, nur dass das Kind sehr ruhig sich verhielt. Am zweiten Tage fiel der Mutter

besonders auf, dass das Kind absolut keine Nahrung zu sich nahm und vollständig ruhig immer dalag. Es zeigte sich dann eine wachsartige Steifigkeit fast aller Gelenke und ebenso der Muskulatur des Bauches. Am dritten Tage war fast das Gleiche zu verzeichnen; ausserdem zeigte sich ein vollständiges Fehlen der Pupillenreaktion auf Lichteinfall und der Beginn einer allgemeinen Sklerema, indem die Haut des ganzen Körpers mehr oder weniger hart und blass wurde, stellenweise, besonders im Gesichte ein marmoriertes Aeussere aufwies. Am vierten Tage erfolgte gegen $2^1/_2$ Uhr früh der Tod des Kindes. Sieben Tage nach dem Tode wurde die Sektion (Die Verzögerung der Obduction hing damit zusammen, dass die Leiche für Sections-Curse reservirt wurde.) vorgenommen. Der Leichenbefund war dabei folgender:

Sektionsprotokoll. Sektions-Journal des Patholog. Instituts No. 329, 1895.

Josef Kraus 4 Tage alt. Länge 52 cm., Körpergewicht 3010 g., Gewicht der L. Lunge 32 g., der R. Lunge 37.5 g., der Leber 510 g., des Herzens $23^1/_2$ g.

Der ausgetragene Körper eines Neugeborenen von kräftiger Entwicklung. Der Nabelschnurrest ist vollständig vertrocknet. Die Bauchdecken zeigen eine grünliche Verfärbung. Das Fettpolster ist über Brust und Bauch sehr gut entwickelt. Nach Eröffnung der Brust und Bauchhöhle liegt die Leber fast zwei Finger breit vor und ragt nach links herüber. Im kleinen Becken zeigt sich nichts besonderes und in der Bauchhöhle keine Flüssigkeit vorhanden. Der Herzbeutel liegt gut Fünfmarkstück gross vor. In der linken Pleurahöhle finden sich einige Tropfen blutiger Flüssigkeit; rechts ist kein Inhalt vorhanden. Die *linke Lunge* ist voluminös und zeigt 3 Lappen.

Die Pleura hat eine glatte Oberfläche und zeigt überall ein durchscheinendes Aeussere. Beim Einschneiden hört man deutliches Knistern. Der Durchschnitt hat eine chokoladenartige Farbe und entleert beim darüberstreichen reichlichen schaumigen Saft. Der Unterlappen ist stark lufthaltig, weniger von schaumiger Flüssigkeit erfüllt. In den Bronchien ist reichlicher blutiger Schleim enthalten.

Die *Milz* hat die entsprechende Grösse; fühlt sich derb an. Die Pulpa zeigt eine braunrote Farbe, quillt etwas vor; ziemlich blutreich. Das Gerüst und die Malpighischen Körperchen sind nicht deutlich zu unterscheiden.

Die *Leber* ist von auffallend kleiner Gestalt. Auf der Oberfläche zeigt sie eine etwas fleckige Zeichnung. Die Kapsel ist überall glatt und durchscheinend. Aehnliches Verhalten weist die Schnittfläche auf. Ausserdem sind überall feine, hellgelbe leicht prominierende Flecken eingelagert. In der Gallenblase finden sich wenige Tropfen dunkelgrüner Galle.

Die *linke Niere* ist von einer geringen Fettkapsel umgeben; die fibröse Kapsel ist leicht abziehbar; die Oberfläche deutlich foetal gelappt. Auf dem Durchschnitte zeigt sich die Mark- und Rindensubstanz sehr deutlich getrennt. Das Mark zeigt eine dunkelbraunrote, fast schwarze Farbe; die Rinde ist mehr von blass grauer Farbe und schmal. Das Nierenbecken von beträchtlicher Enge und fettlos. Die *rechte Niere* zeigt dasselbe Verhalten wie die linke.

Der *Magen* ist ziemlich klein und enthält etwas dunklen theerartigen Brei. Die Schleimhaut hat eine blasse Farbe. Im unteren *Ileum*, ebenso wie im Coecum und Colon findet sich etwas

galligtingierter Brei. Die Schleimhaut ist vollkommen glatt; die Follikel nicht geschwellt.

Gewicht des Herzens beträgt $23^1/_2$ g. Das Herz ist mit Rücksicht auf das Alter auffallend vergrössert, von ziemlich kurz gedrungener Gestalt, an der Basis der Ventrikel breit, die Spitze etwas abgestumpft. Das Perikard ist überall durchsichtig, nur an einzelnen Stellen von kleinen Blutungen durchsetzt.

Der *rechte Ventrikel* ist bedeutend vergrössert, gedehnt. Das Epikard zeigt eine leichte Infiltration. Die Semilunarklappen sind frei beweglich und von glänzender Oberfläche. Die Trikuspidalklappen dagegen zeigen am Schliessungsrande eine Anzahl kleiner gallartiger Knötchen. Die Muskulatur ist dünn, schmal. Die Grösse des rechten Ventrikels entspricht ungefähr einer Wallnuss. Der *rechte Vorhof* zeigt eine nicht über das Gewöhnliche bedeutend herausgehende Grösse. Die innere Configuration der Wandungen zeigt in Bezug auf Anordnung und Form der Muskulatur im Allgemeinen die gewöhnlichen Verhältnisse, auch weist das rechte Herzohr keine Besonderheiten auf.

Der *linke Ventrikel* ist fast vollkommen obliteriert und stellt sich als ein zur Herzbasis links und hinten gelegenes Appendix der stark vergrösserten rechten Kammer dar. Die Höhlung desselben zeigt nur die Grösse von etwa einer Erbse, ist dabei von fast kugeliger Gestalt. Diese Höhlung ist nun mit Ausnahme des Ausganges in den linken Vorhof allseitig geschlossen. Ein Durchgang in die Aorta ist nicht vorhanden; überhaupt zeigt sich nichts von der Anlage eines arteriellen Ostiums. Die Papillarmuskeln sind nur ganz minimal entwickelt; die Innenfläche ist nicht ganz glatt; das Endokard verdickt und

schwielig verändert. Der Uebergang in den Vorhof zeigt ebenfalls eine Abweichung, indem die Mitralklappen nur ganz rudimentär entwickelt sind, verdickt erscheinen, und die Mitralis nach oben zu gegen den Vorhof fast vollständig geschlossen sich erweist. Dem überaus kleinen Ventrikel entsprechend, zeigt auch der linke Vorhof eine rudimentäre Entwicklung; dagegen ist das linke Herzohr gut ausgebildet. Das linke Atrium steht mit dem rechten durch das offene, vollständig erhaltene, gut ausgebildete Foramen ovale in offener Communikation. Eine Sonde durch die gegen den Ventrikel zu stark verengte Aorta gegen den linken Ventrikel gelegt, erscheint in der Fleischwand der linken Kammer, *also Atresie des Ostium arter sinistr.* Der Ductus arter. Botalli ist offen, gut entwickelt und führt in die aus dem rechten Ventrikel entspringende Pulmonalarterie, stellt demnach eine gute, offene Verbindung zwischen Aorta und Pulmonalis dar. Die Aorta ascendens und descendens zeigt im übrigen eine gute Entwicklung, während ein Arcus aortae nicht sehr deutlich angelegt ist.

Bei der *mikroskopischen Untersuchung der Muskelfasern des rechten Ventrikels*, erweisen sich dieselben vollständig getrübt durch feine, stark lichtbrechende (Fett)-kügelchen, sodass die Querstreifung nur noch stellenweise erkennbar ist.

Leider steht uns das anatomische Präparat nicht mehr zur Verfügung, um eine noch eingehendere und genauere Beschreibung der einzelnen Teile des Herzens anfertigen zu können; sodass wir gezwungen sind uns mit den Bemerkungen des Sektionsprotokolles zu begnügen. Wenn wir die Hauptmomente der kurzen Beschreibung zusammenfassen, so sind mit kurzen

Worten *folgende Fehler und Missbildungen an dem beschriebenen Herzen* zu verzeichnen:

1. *Bedeutende Hypoplasie des linken Ventrikels.*
2. *Atresie des Ostium arteriosum sinistrum.*
3. *Fast vollständige Stenose der Aorta bis zur Einmündung des Duktus Arteriosus Botalli.*
4. *Stenose der Mitralis.*
5. *Dilatation und fettige Degeneration des rechten Ventrikels mit offem erhaltenem, gut ausgebildeten Ductus art. Botalli und offenem Foram. ovale.*

Ehe wir dazu übergehen, unsern Fall mit ähnlichen bisher in der Litteratur aufgefundenen zu vergleichen, scheint es angebracht, uns zu vergegenwärtigen, in welcher Weise der Blutkreislauf sowohl im intra- wie extrauterinen Leben bei diesen bedeutenden Missbildungen des Herzens vor sich gegangen ist. — Dass das Kind überhaupt ausgetragen war, lebend zur Welt kam und gut genährt war, dürfte wohl nicht besonders auffallend erscheinen; es lässt sich dieser Befund fast bei allen reifen Kindern mit irgend welchen Herzfehlern oder Missbildungen machen, da es auf der Hand liegt, dass, abgesehen von einzelnen gleich noch näher zu erörternden Eventualitäten, während des Foetallebens keine Nachteile durch derartige Verhältnisse erzielt werden. — Denn die Eigentümlichkeit des foetalen Kreislaufes, verglichen mit der nach der embryonalen Zeit, liegt ja hauptsächlich darin, dass bei demselben der zweite Kreislauf analog dem Lungen- oder kleinen Kreislaufe fehlt, und somit alle Abteilungen für den Körperkreislauf nutzbar gemacht werden. Es kann allerdings, wie *Rauchfuss* ausführt, bei einer weniger beschränkten und weniger scharf

begrenzten Endokarditis am Aortenursprunge die Mündung der Coronararterien mitergriffen werden, und dann mit Verstopfung derselben natürlich Herzstillstand und Tod des Foetus eintreten. Hierin, sowie in einer plötzlichen Ischaemie des verlängerten Markes durch rasch erfolgende Obturation der Aorta liegt Gefahr für die Fortdauer des Foetallebens. Aber von diesen Eventualitäten abgesehen, wird der Verschluss des Aortenostimus das Foetalleben kaum stören können. Nichtsdestoweniger dürfte es doch interessant sein, sich kurz vor Augen zu führen, wie auch im intrauterinen Leben das Blut die einzelnen Organe durchfloss.

Mit dem Eintritt der ersten foetalen Veränderungen an der linken Kammer müssen die Cirkulations- und Druckverhältnisse und dadurch die von ihnen bestimmten Wachstums- und Entwicklungsverhältnisse am foetalen Herzen andere werden. Nach *Rauchfuss* wird die aus der Hemmung des Abflusses aus der Aorta hervorgehende Stauung und Drucksteigerung in der linken Kammer durch die Communikation der beiden Vorhöfe zum Teil compensiert werden. Der Strom aus dem rechten Vorhofe in den linken wird diesen Widerständen gegenüber immer spärlicher werden, und wenn schliesslich ausser der Zurückstauung durch Insufficienz der Mitralis die stete Zunahme der Stenose des Aortenostiums, in einzelnen Fällen auch ganz besonders des linken Ostiums Atrioventriculare, die Bedingung für den Abfluss aus dem linken Vorhof auf ein Minimum reduciert hat, so wird ein Moment eintreten können, wann die Menge des mit jeder Kammersystole in die Aorta getriebenen Blutes dem jeweiligen Quantum des aus den Lungen abfliessenden Blutes d. h. des in den linken Vorhof einströmenden Lungenvenenblutes gleichkommt. Sobald *Atresie des*

Aortenostiums eintritt, wird das in geringer Menge dem linken Vorhofe zufliessende Lungenvenenblut sich hier allmählig stauen und zum rechten Vorhof einen Ausweg finden müssen. In das rechte Atrium gelangt dann ferner das arterielle Placentarblut, vermischt mit dem venösen Lebervenenblute durch die Nabelvene bezw. Hohlvene, ferner das venöse Körpervenenblut durch die beiden Hohlvenen. Aus dem rechten Vorhofe gelangte das Blut in den rechten Ventrikel. Das im Ventrikel gemischte Blut wurde zum grössten Teile durch die Pulmonalis, durch Vermittelung des Ductus arter. Botalli, in die Aorta und durch diese in die arteriellen Gefässbahnen der Körpergewebe und durch Vermittelung der Cappillarben durch die beiden Hohlvenen dem rechten Vorhofe zurückgeführt. Kleine Teile des gemischten Ventrikelblutes gelangen durch die Lungenvenen in die Lunge und von da in eben angegebener Weise in den rechten Vorhof zurück. Der Abfluss des foetalen Blutes nach der Placenta geschah durch die Nabelarterie. Eine besonders grosse Abweichung vom gewöhnlichen foetalen Kreislaufe und dadurch bedingte Ernährungsstörungen fand demnach nicht statt.

Anders jedoch nach der Geburt: Beim ersten Atemzuge und damit mit der Entfaltung der Gefässgebiete der Lunge, strömte sofort eine reichliche Blutmenge dem linken Vorhofe zu, welche weder durch das geschlossene Aortenostium, noch auch in hinreichender Menge durch das Foramenovale entweichen kann, daher zum grössten Teile angestaut wird, und erst, wenn die Spannung im linken Atrium einen höheren Grad erreicht, sich einen Ausweg in den rechten Vorhof bahnt. Denn die Lücke im Vorhofseptum genügte, wenn auch die Valvula foraminis ovalis sich durch den Druck von rechts aus weit öffnen

liess, nur für den Abfluss der geringen Mengen foetalen Lungenvenenblutes und die Drucksteigerung von links aus wird zunächst nur ein festeres Anschmiegen des membranösen Teiles des Vorhofseptums bedingen; erst beim Wachsen des Druckes wird die Valvula nach rechts ausgebaucht und die Lücke kann sich allmählig vergrössern. Die unmittelbare Folge dieser Stauung im linken Vorhofe ist eine bedeutende Zunahme des Seitendruckes im Gebiete der pulmonalen Capillargebiete, welche sich bald in Form von Austritte von Blut und Blutserum in das Lungenparemhym geltend macht, wie sich dies auch bei diesem Falle bei der Sektion zeigte. Im übrigen erfolgte der Blutkreislauf in folgender Weise. Es strömte nach der Geburt fast sämmtliches Blut, sowohl das venöse Körperblut, wie auch das arterielle Lungenblut in die rechte Vorkammer und von hier in die rechte Kammer. Das gemischte Blut geht einerseits in die Lungenarterie, wird in den *beiderseits dreilappigen* Lungen arterialisiert und geht durch die Lungenvenen in den linken Vorhof und von da auf eben geschilderte Weise in den rechten Vorhof; anderseits strömt das gemischte Kammerblut durch die Aorta und deren Aeste in die Körpergewebe und durch die grossen Körpervenen zum rechten Atrium zurück. Aus dem rechten Herzen konnte das Blut in die Aorta aber nur gelangen durch die Pulmonalis und von dieser durch den Ductus arter. Botalli, woraus aber sofort erhellt, dass eine hinreichende Versorgung der Körpergewebe und besonders auch des Gehirnes nicht möglich war.

Mit Rücksicht auf die soeben geschilderten Verhältnisse können wir sagen, dass das Herz in vielem einem *Reptilherzen gleicht, bestehend aus 2 Vorhöfen, einem gemeinschaftlichen Ventrikel*

und gemeinschaftlichem Arterienstamme; denn der kaum erbsengrosse linke Ventrikel, als immer mehr umgangener Anhang ohne Arterie als Ausführungskanal, kann für den Blutlauf als eigene Kammer nicht in Betracht kommen.

Vergleichen wir nun mit diesen Betrachtungen *die klinischen Erscheinungen,* so sind dieselben wohl damit in Einklang zu bringen. Das allgemeine bald aufgetretene *Sklerema* weist ja allein schon hin auf eine eingetretene, allgemeine Herzschwäche, wodurch den Organen und dem Gewebe der nötige Nährstoff nicht mehr zugeführt werden konnte. Vielleicht bemerkenswert ist das Fehlen der bei Herzfehlern und Missbildungen bald schneller bald langsamer auftretenden Cyanose, die auch in diesen Fällen wohl nicht wesentlich auf einer Mischung des arteriellen und venösen Blutes beruht, sondern mehr bedingt ist durch eine Behinderung der Entleerung der grossen Venen in das rechte Herz, wie dies erhellt aus dem Umstande, dass Cyanose sich bildet nach *aquiriertem* Herz- oder Lungenleiden, welche Behinderung des Abflusses des Venenblutes in das rechte Herz zur Folge haben, da ferner auch beim Foetus, in welchem gemischtes Blut circuliert, keine Cyanose zu finden ist.

Die Momente nun, die in sonstigen Fällen den Eintritt der Cyanose hinauszuschieben oder nur leicht hervortreten zu lassen im Stande sind, nämlich Inanition, allgemeine Schwäche oder Atelectase der Lungen, dürften hier weniger zutreffen. Mehr in die Wagschale scheint mir der Umstand zu fallen, dass die Blutmengen, welche der Lunge zugeführt wurden, in diesem Falle nicht besonders grosse waren, wodurch dann anderseits bewirkt wurde, dass die Menge des dem linken Vorhofe zuströmenden Blutes herabgesetzt

wurde. Unterstützend wirkte ohne Zweifel auch das offene Foramen ovale, wodurch die Entwicklung stürmischer Stauungserscheinungen im Lungen und Körpersystem gemässigt werden. Ausserdem sind Fälle beobachtet worden, bei denen die Cyanose erst nach mehreren Tagen, selbst Wochen auftrat. So berichtet *Rauchfuss* von einem Falle, bei dem dieselbe erst am 26. Tage zu verzeichnen war, und *Bardeleben* schildert einen Fall, bei welchem erst nach 3 Wochen deutlich die Zeichen der Cyanose vorhanden waren.

Im übrigen dürften wohl am zutreffendsten die Worte *Hanotte Uernon's* sein, dass Cyanose hauptsächlich dadurch bedingt sei und werde „durch Enge der Pulmonalarterie, oder durch alles das, was die Blutzufuhr zu den Lungen mindert."

Die bei der Sektion vorgefundene *Dilatation des rechten Ventrikels* lässt sich sehr leicht aus dem Umstande erklären, dass von der rechten Kammer die ganze Arbeit, die im gewöhnlichen von beiden Ventrikeln geteilt übernommen wird, in diesem Falle ganz allein geleistet werden musste. Dazu beigetragen hat aber auf jeden Fall auch noch die gleichzeitige Rückstauung des Blutes, die durch die Erkrankung und Insufficienz der Atrioventrikularklappen bedingt wurde. Die im rechten Herzen an der Trikuspidalis aufzuweisenden endokarditischen Prozesse sind auf jeden Fall bewirkt durch die übermässige Spannung und Belastung.

Die gleichzeitige fettige Degeneration des rechten Ventrikels lässt sich aus einer mangelhaften Ernährung desselben, vielleicht auch aus der allzugrosseu Anforderung, die an denselben während des Lebens gestellt wurden, erklären.

Wenn wir uns nun nach den Bedingungen umsehen, durch welche die erwähnten anatomischen

Veränderungeu hervorgerufen wurden, so stösst uns zunächst die Frage auf, wann kamen dieselben zu Stande?

Wir finden in dieser Beziehung einerseits Kennzeichen entzündlicher Vorgänge, so die gallertigen Knötchen an der Trikuspidalis und der fast völlige Verschluss der Mitralis; andererseits unzweifelhaft Entwicklungsfehler, so die hochgradige Verengerung des linken Ventrikels.

Die genannten Bildungsfehler liegen zeitlich auf jeden Fall auseinander und beruhen wahrscheinlich zum grössten Teile auf einer teils abgelaufenen, teils noch beginnenden Endokarditis. Weist doch der linke Ventrikel Residuen einer solchen nach, und sind solche am rechten sonst wohlausgebildeten Herzen hinreichend vorhanden. Diese letztgenannten Veränderungen sind daher sicher späteren Ursprunges, vielleicht sogar erst postfoetalen Datums, während die Hauptmissbildungen jedenfalls auf einer mangelhaften foetalen Entwickelung beruhen.

Es liegt nicht in unserem Bereiche die näheren Gründe und Ursachen auseinanderzusetzen und zu erforschen, die zur Entstehung dieser vorgenannten Missbildungen beigetragen haben, oder auch ein massgebendes Urteil über dieselben zu fällen, zumal die Ansichten der ersten Autoren in den Punkten noch vielfach auseinandergehen, ob diese Missbildungen auf der Grundlage eines foetalen entzündlichen Prozesses nur die Folge eines einseitigen, übermässigen Blutdruckes oder ob sie das Resultat eines abnormen Entwicklungsvorganges ohne entzündliche Mitwirkung seien.

Kreysig war wohl der erste, der 1816 eine Scheidung der angeborenen Herzfehler vornahm und zwar in solche, die durch eine abnorme Entwickelung, und in solche, welche durch

Krankheitsprozesse entstanden seien. Beide Ansichten fanden ihre Verteidiger. Letztere wurde besonders verteidigt von *Dorsch* (1855) und *Meyer* (1857). *Kussmaul* suchte beide Teorieen zu vereinen. Der Hauptvertreter und eigentliche Begründer der Teorie, dass die Missbildungen auf abgelaufene, endokarditische Prozesse zurückzuführen seien, war *Rokitansky* (1875), dessen klassische Arbeit wohl die meisten Verteidiger und Anhänger fand. Ein einheitliches und vollständiges Einvernehmen scheint jedoch bis zum heutigen Tage noch nicht erreicht worden zu sein.

In vielen Fällen wird wohl die Enge und Verschliessung des Ostiums und des Stammes der Aorta durch einen Entwicklungsfehler, einen anormalen Teiluugsvorgang des Truncus arteriosus communis bedingt sein, wobei aber nach *Rauchfuss* dann auch Defekte im Kammerseptum sich vorfinden müssen, oder letzteres sogar vollständig fehlen kann. In anderen Fällen aber ist das Kammerseptum ohne Lücke, und dann kann nach ebendemselben Autor die Frage offen bleiben, ob eine Endokarditis am linken Herzen, vom dritten Foetalmonate ab, die Veranlassung war zur Artresie des Aorten Ostiums, oder ob auch hier zunächst ein ungenügend weit angelegtes Aortenrohr bestanden hat, an dessen Ostium entzündliche Vorgänge später, aber noch in foetaler Zeit Platz ergriffen.

Wenn wir der Ansicht von *Rauchfuss* folgen, so dürften in unserm Falle, bei dem das Endokard Verdickungen und schwielige Bildungen zeigt, das Ostium atrioventrikulare sinistrum fast vollständig stenosiert erscheint, welch' letzterer Umstand nach diesem Autor immer bei Atresie des linken Ventrikels, bedingt durch endokarditische Prozesse zu finden ist, wohl der Schluss erlaubt

sein, dass an dem vorliegenden Herzen vom dritten Foetalmonate ab eine Endokarditis bestanden hat.

Wenn wir nun dazu übergehen, aus der bisher erschienenen Litteratur über Herzmissbildungen unserm Falle ähnliche aufzusuchen und zusammenzustellen, — wobei ausser kleineren, einzeln erschienenen Arbeiten hauptsächlich berücksichtigt wurden die Veröffentlichungen von *Dily*, die in *Virchow's* Archiv für pathologische Anatomie und Physiologie und für klinische Medizin 1883 erschienen sind, ferner die „Beiträge zur pathologischen Anatomie der Herzkrankheiten von Professor *von Buhl*", die in der Zeitschrift für Biologie 1880 veröffentlicht wurden, und die „Zur physikalischen Untersuchung des Herzens" betitelte Arbeit von Professor *Dr. Rauchfuss*, die im „Handbuche der Kinderkrankheiten von Gerhardt" erschienen 1878, — so fiel uns zunächst auf, dass in allen diesen veröffentlichten Fällen übereinstimmende oder auch nur ähnliche nur bei letztgenanntem Autor zu finden sind.

In den 130 von *Dilg* veröffentlichten Fällen handelt es sich teils um linksseitige Conusstenose, teils um Abweichungen der Zahl der Semilunarklappen am Aortenostium, teils — und dies in 64 Fällen — um eine Abweichung der Zahl der Semilunarklappen am Pulmonalarterienostium, mit mehr oder weniger anderen Anomalieen des Herzens verbunden. Aehnliche Verhältnisse sind in der Arbeit des Prof. *von Buhl* zu finden, nur mit dem Unterschiede, dass es sich in den von ihm veröffentlichten 14 Fällen zum grössten Teile handelt um Transposition der grossen Gefässe, Atresie des Ursprunges der Arterie pulmuonalis und des Conus arteriosus dexter, Spaltung des Aortenzipfels der Bikuspidalis, Doppelherz und ähnlichen Anomalieen; bei allen aber ist ein

Defekt im Septum Ventrikulorum zu verzeichnen.

Alle diese Fälle können demnach in diesem Falle nur in soweit in Betracht kommen, als es interessant erscheint, die zahlreichen Anomalieen der Bildungsfehler des Herzens sich zu vergegenwärtigen.

Wir glauben ferner auch alle die fast nicht minder zahlreichen Fälle ausschliessen zu müssen, die als Hauptcharakteristikum eine *Stenose* des des Ostiums Aorta aufweisen; wie deren von *Foerster* in seinem Buche „Ueber allgemeine Missbildungen" schon allein 16 veröffentlicht sind.

Wenn wir demnach unser Augenmerk nur auf die Fälle richten, bei denen eine *Atresie* des Ostium arteriosum Aortae mit fast völligem Fehlen oder Obturation des linken Ventrikels das hauptcharakteristische Merkmal der Missbildung ist, so ist die Anzahl solcher Fälle, wenigstens in der Litteratur, die uns zu Gebote stand, eine sehr geringe. Eine Anzahl, die noch geringer wird, wenn wir die verzeichneten Fälle ausschliessen, bei denen ein Defekt im Septum Ventrikulorum bestand; was wir für gerechtfertigt erachten, da ein solcher Defekt in unserm Falle nicht zu verzeichnen war.

Einen Fall, der mit dem unsrigen sehr viele Aehnlichkeiten aufweist, fanden wir zunächst in dem bereits vorher erwähnten 1860 erschienenen Werke *Foersters* „Ueber allgemeine Missbildungen" kurz verzeichnet.

Es heisst dort: Atresia ostii aortae — Herz eines 9 Tage alt gewordenen Kindes. Atresie des Ostiums der aorta. Arcus aortae von der Pulmonalis aus mit Blut versehen, Aorta descendens unmittelbare Fortsetzung der Pulmonalis. Bedeutende Vergrösserung des rechten Ventrikels. Höhle des linken Ventrikels so klein, dass er

kaum eine mässiggrosse Erbse aufnehmen kann; gegen die Aorta hin vollständig verschlossen; vom Vorhofe durch eine wohlgebildete, aber ausserordentlich kleine Mitralis getrennt.

Im grossen und ganzen stimmt dieser Bericht mit dem unsern überein. Ein Unterschied besteht nur insoweit, als bei dieser Missbildung des Herzens der Arcus Aortae angelegt war, der sein Blut direkt von der Pulmonalis bezog, da die Aorta bei unserm Herzen ihr Blut erst durch Vermittelung des Ductus arteriosus Botalli erhielt.

Rauchfuss erwähnt in seinem in *Gerhardts* „Handbuche der Kinderkrankheiten" von 1878 erschienenen Berichte, betitelt „Zur physikalischen Untersuchung des Herzens" 18 Fälle von Atresie des linken Ostiums, die er in seiner in russischer Sprache erschienenen „Monographie" ausführlicher beschrieben hat. Da uns letztere nicht zur Benützung stehen konnte, müssen wir uns mit den kurzen Bemerkungen begnügen, welche über diese Fälle in *Gerhardts* Handbuche gemacht sind.

Von den dort erwähnten Missbildungen des Herzens war bei dreien der linke Ventrikel foetal involviert, er fehlte vollkommen, die Aorta begann blind im Herzfleische hinter dem Ursprunge des sehr weiten Lungenarterienstammes, gab einige Millimeter über ihrem Ursprunge die beiden Coronararterien ab; die Aorta ascendens war ein vollkommen permeables, der Speisung beider Coronararterien adäquates Gefäss.

Bei Anführung dieser Fälle wird angegeben, dass sowohl vom Verfasser wie von anderen Beobachtern die Atresie des Aortenostiums augenscheinlich aus einer Synechie der Semilunarklappen hervorgegangen war.

Der linksseitige Atrioventrikulare Klappenapparat fand sich in vielen Fällen auffallend

entzündlich verändert, bald überwog Stenose des venösen Ostiums, bald Insufficienz der Mitralis; bald fanden sich beide vor, indem die Klappensegel zu derben, das Ostium venosum verengernden und unbeweglichen Leisten eingeschrumpft, oder die Klappensegel nur verdickt und verukös, die Sehnenfaeden verkürzt waren.

Die räumlichen Beziehungen der beiden Kammern gestalteten sich verschieden, von annähernd gewöhnlicher normaler Grösse des linken Ventrikels, bis zum völligen Schwund der linken Kammerhöhle.

Ueber folgende 3 Fälle fanden sich dann noch die weiteren Bemerkungen:

1. Endocarditis parietalis valvularum sin. et valvul. aortae, diaphragmale Atresie (Synechie der Klappen) des Aortenostiums. Insufficienz der Mitralis. $1^1/_2$—2 Monate zu früh geborener Knabe. Lebensdauer 6 Tage.

2. Endocarditis parietalis valv. sin. et valv. aortae. Atresie des Ostiums aortae ohne Andeutung der Klappen; normaler Bau der linken Kammerhöhle und der Mitralis. Reifes Mädchen. Lebensdauer 9 Tage.

3. Endocarditis parietalis et valvularis ventr. sin. Atresie des Aortenostiums ohne Andeutung der Klappen. Aortenzipfel der Bicuspidalis besonders verdickt und sklerosiert. Der blinde Ursprung der Aorta von sklerosiertem Gewebe umgeben. Die valvula foraminis ovalis überragt den vorderen Abschnitt des limbus fossae ovalis, an dessen linker Saumfläche sowohl, als in grosser Ausbreitung an der linken Fläche der valvula fossae ovalis und des Vorhofseptums recente Endocarditis besteht. Reifer, abgemagerter, anämiger Knabe. Lebensdauer 27 Tage.

Dass in der Litteratur sehr wenige Fälle von Atresie oder auch Stenose des Aortenostiums verzeichnet sind, dürfte wohl zur Hauptsache darin seinen Grund haben, dass die Verschliessungen des Aortenostiums eine nur sehr kurze Lebensdauer bewirken, so dass diese Fälle „in dem allgemeinen Material pathologisch anatomischer Untersuchungen nur unvollständig vertreten sein können.“ Dazu kommt noch, dass die Atresie oder Stenose der Lungenarterienbahn für den Foetus keinerlei Gefahren in sich birgt, während jedoch leicht denkbar ist, dass ein nicht geringer Teil der Fälle von foetaler Endokarditis am Aortenostium durch Verstopfung der Mündung der Kranzarterien, wie bereits vorher näher auseinander gesetzt worden ist, schon in der Zeit foetaler Entwicklung zu Grunde geht, und sich damit der Beobachtung entzieht.

Fragen wir uns nun noch, in welcher Weise *das Geschlecht* bei derartigen Missbildungen des Herzens participiert, und wie lange das Leben in den bekannten Fällen dauerte, so dürfte es wohl gestattet sein, da die verschiedenen Gruppen der angeborenen Verengerungen und Verschliessungen des Aortenostiums durchaus ähnliche Verhältnisse bieten, auch die Stenosen des Aortenostiums mit in Betracht zu ziehen.

Was zunächst das *Geschlecht* anbetrifft, so ergiebt sich nach *Rauchfuss* im Gegensatze zu angeborenen anderen Herzfehlern und nahezu übereinstimmend mit der Transposition der grossen Gefässstämme eine bedeutende Prädilection für das männliche Geschlecht. Unter 33 Mitteilungen über Atresie oder Stenose des Aortenostiums fanden sich nach der Zusammenstellung von *Rauchfuss* derartige Missbildungen 14 mal bei Knaben, 8 mal bei Mädchen; in den übrigen

Fällen war das Geschlecht nicht angegeben. Auch unser Fall bestätigt vorgenannte Annahme.

Mit *Bezug auf die Lebensdauer* ist zunächst zu bemerken, dass leicht erklärlicher Weise eine Compensation, — und damit eine längere Lebensdauer, — vollständig ausgeschlossen ist, wobei dann auch noch vorausgesetzt werden muss, dass der Ductus arter. Botalli und das Foramen ovale offen erhalten bleiben mussten. Ein vorzeitiger Verschluss des Letzteren war nun allerdings weniger zu befürchten, da ja doch selbst bei sonst wohl ausgebildeten Herzen ein Offenbleiben desselben während eines langen Lebens häufig bei der Sektion zu beobachten ist.

Anders verhält es sich jedoch mit Bezug auf den Ductus Botalli, der in unserem Falle eine sehr wichtige und notwendige Verbindung zwischen der Pulmonalis und der Aorta bildete

Die Involution desselbeu wird nach *C. Langer* bestimmt durch die eigentümliche Struktur seiner Wandungen, und wenn diese Strukturverhältnisse normal sind, so können anormale Cirkulationsverhältnisse und erhöhter Seitendruck des durchströmenden Blutes, nach demselben Autor die Involution vielleicht verzögern aber nicht ganz verhindern. Trotzdem werden in der Litteratur manche Fälle von Persistenz des Ductus zu finden sein, so werden derartige Fälle berichtet von *Norman Chevers* im Archiv génér. de Médicine, ebenso in demselben Werke von *Preschet* bei den verschiedensten Herzanomalien, unter denen besonders vorherrschen: Obliteration oder Verengerung der Pulmonalorificien, Transposition der Aorta und der Lungenarterie, Obliteration der Aorta, unvollständige Entwicklung der Scheidewand zwischen den Ventrikeln und andere mehr. Nur ein Fall findet sich bei *Chevers*, bei dem ein

Offenbleiben des Ductus zu verzeichnen war, ohne dass das Herz irgend einen anderen Bildungsfehler aufwies. Ferner sind Fälle vorgenannter Art veröffentlicht von Gerhardt, Almagro, Rauchfuss und anderen. Nichtsdestoweniger aber wird man alle diese Fälle zu besonderen Raritäteu und Seltenheiten zählen müssen, die die Natur wie so manche andere Seltenheiten der Entwicklung des Menschen zu gestalten beliebt.

Aber selbst angenommen, dass auch in unserem Falle der Ductus Botalli offen geblieben wäre, so wäre eine längere Lebensdauer sicherlich trotzdem nicht zu erwarten gewesen, wie denn auch alle bekannten Fälle von Missbildungen ähnlicher Art, wie die in unserem Falle beschriebenen, eine nur kurze Lebensdauer anzeigen.

Nach einer Zusammenstellung von *Rauchfuss betrug die Lebensdauer:*

In 3	Fällen	weniger als 24 Stunden.
„ 3	„	1 Tag.
„ 6	„	2—3 Tage.
„ 5	„	4—7 „
„ 8	„	8—9 „
„ 4	„	11—12 „
„ 2	„	19—21 „
„ 1	„	27 „

In einem von *Bardeleben* berichteten Falle betrug sie 27 Wochen. In dem bereits erwähnten, von *Schröder* berichteten, betrug sie 9 Tage.

In unserem Falle 4 Tage.

Die Hälfte der Befallenen ging somit schon im Verlaufe der ersten Woche des Lebens zu Grunde; nur $^1/_8$ derselben überlebte die zweite Lebenswoche; nur ein einziger bisher berichteter den ersten Lebensmonat.

Zum Schlusse dieser Arbeit erfüllt der Verfasser die angenehme Pflicht, seinem hochverehrten Lehrer Herrn Obermedizinalrat Prof. *Dr. Bollinger* für die gütige Ueberlassung des Temas und die Uebernahme des Referates, sowie Herrn *Dr. Türk*, Assistent am Path. Institute, für die freundliche Unterstützung bei Anfertigung der Arbeit seinen verbindlichsten Dank auszusprechen.

Litteratur.

von Buhl: Zeitschrift für Biologie. B. XVI. 1880.

Dilg: Virchow's Archiv 9 I. B.

Foerster: Missbildungen des Menschen.

Preisz: Beitrag zur path. Anatomie von Ziegler VII.

Toennies: Seltene Missbildung des Herzens. Dissertation.

Lauenstein: Archiv für klin. Medizin. 1875.

Rauchfuss: Gerhards Handbuch für Kinderkrankheiten IV.

Jahrbuch für Kinderheilkunde 1858-59.